4ème année - Pneumo

07.10.2018

L'insuffisance respiratoire chronique

Dr TROUM
le 07/10/2018
4ème année.

I. Définition

II. Mécanismes de l'hypoxie :

1. inadéquation ventilation/perfusion ou anomalie des rapports VA/Q
2. L'hypoventilation alvéolaire
3. L'atteinte de la surface d'échange alvéolo-capillaire

III. Conséquences physiopathologiques de l'hypoxie :

1. La polyglobulie
2. La rétention hydro-sodée
3. L'hypertension pulmonaire secondaire (à l'hypoxémie)

IV. Etiologies de l'IRC :

1. IRC liée à une atteinte de l'échangeur pulmonaire
2. IRC liée à une atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale
3. IRC liée à une maladie vasculaire (artères pulmonaires)

V. diagnostic et évaluation :

1. Symptômes
2. Signes physiques
3. Diagnostic positif et étiologique de l'IRC
   - 3.1 Diagnostic positif
   - 3.2 Diagnostic étiologique
   - 3.3 Autres examens

VI. Traitement de l'IRC :

1. Traitement de la cause
2. Arrêt du tabagisme
3. Vaccinations
4. Réhabilitation respiratoire
5. Oxygénothérapie de longue durée (OLD)

VII. Pronostic et risque évolutif

VIII. Conclusion

I. DEFINITION :

L'insuffisance respiratoire est définie comme l'incapacité de l'appareil respiratoire à assurer les échanges gazeux, c'est-à-dire de renouveler l'oxygène et d'éliminer le gaz carbonique afin de satisfaire aux besoins métaboliques de l'organisme.

_ L'existence d'une diminution de la pression partielle en oxygène (PaO2) dans le sang artériel (hypoxémie) est nécessaire pour parler d'insuffisance respiratoire chronique.

_ La réalisation de gaz du sang est donc indispensable pour porter le diagnostic d'insuffisance respiratoire chronique (IRC). Le seuil de **70 mmHg (9,3 kPa) de PaO2** mesuré en air ambiant, au repos et à l'état stable, est retenu pour parler d'IRC, quel que soit le niveau de PaCO2.

II. MECANISMES DE L'HYPOXEMIE

Trois mécanismes physiopathologiques principaux peuvent être à l'origine d'une hypoxémie, mécanismes pouvant être associés à des degrés divers chez un même patient.

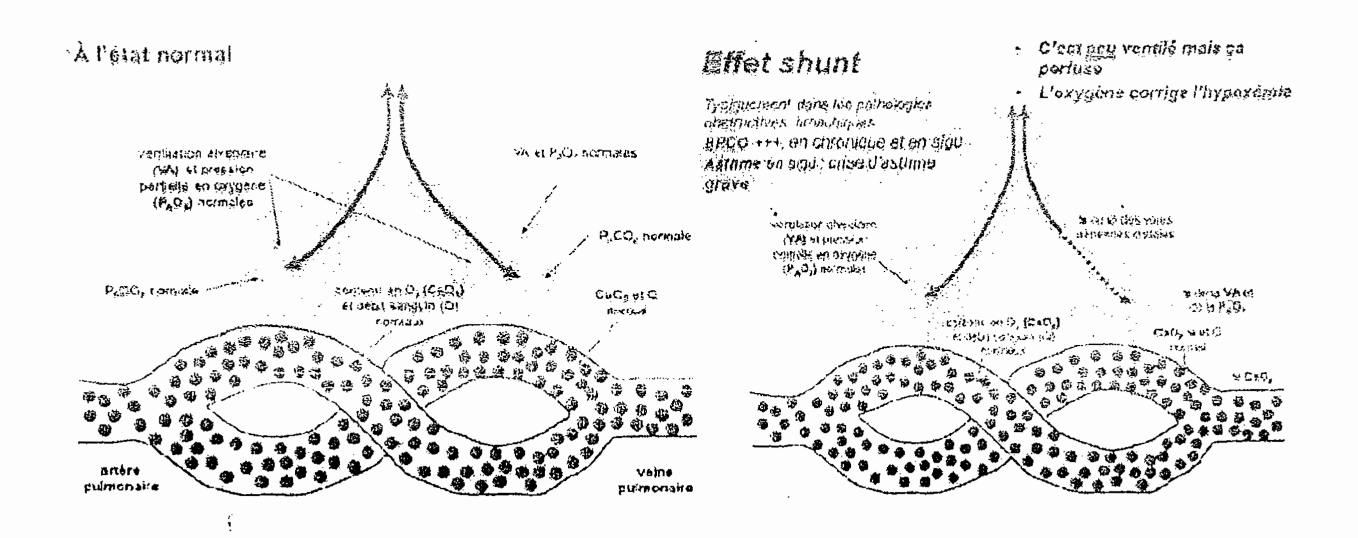
1. inadéquation ventilation/perfusion ou anomalie des rapports VA/Q

On parle d'effet shunt lorsque certaines unités pulmonaires sont perfusées normalement mais mal ventilées.

_ survient dans les pathologies touchant les voies aériennes distales (BPCO, asthme).

_ se traduit donc par une hypoxémie associée à une hypocapnie.

- ce n'est qu'à un stade avancé, quand le travail ventilatoire dépasse les capacités maximales du patient que l'on voit apparaître une hypercapnie.



2. L'hypoventilation alvéolaire :

Elle consiste en une diminution du renouvellement de l'air alvéolaire.

II.2.1 Hypoventilation alvéolaire pure (sans atteinte broncho-pulmonaire)

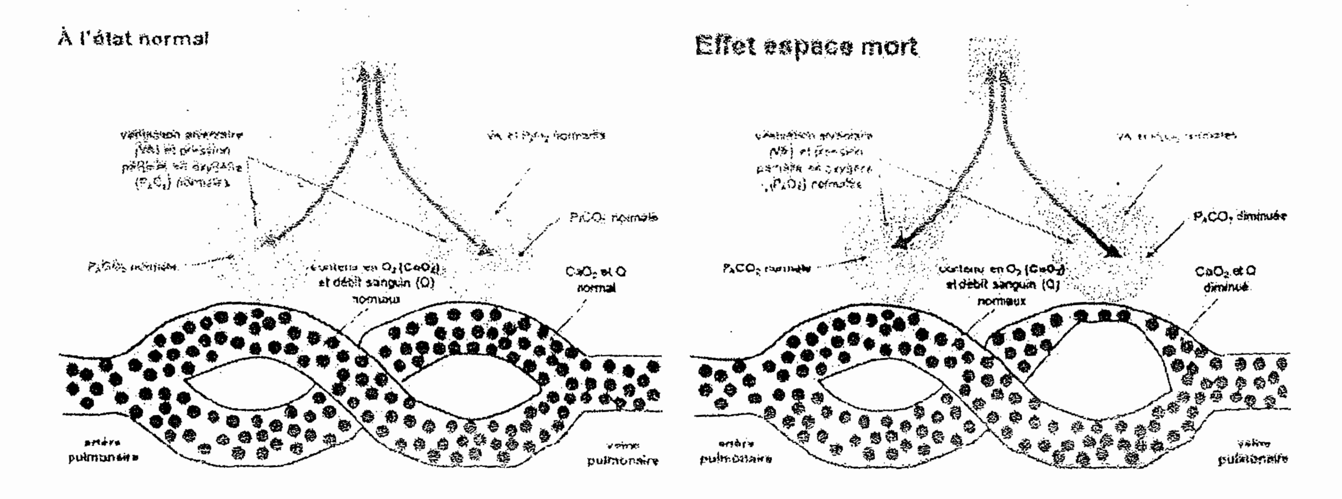
_ survient au cours des maladies affectant la commande respiratoire ou le système neuromusculaire respiratoire

II.2.2 Hypoventilation alvéolaire (avec atteinte broncho-pulmonaire) = *effet espace mort*

_ L'espace mort (VD) correspond au volume d'air qui entre dans les poumons et qui ne participe pas aux échanges gazeux. C'est la somme de l'**espace mort anatomique** (voies aériennes de conduction, des voies aériennes supérieures jusqu'aux bronchioles) qui est constant et de l'**espace mort alvéolaire**.

_ l'hypoxémie s'accompagne d'une hypercapnie car ces zones n'arrivent pas à éliminer le CO2.
_ Se voit quand des unités pulmonaires restent ventilées mais sont moins perfusées
- Ex 1: obstruction vasculaire (embolie pulmonaire par exemple)

Ex 2: territoires emphysémateux où destruction du lit capillaire > diminution de la Ventilation



3. L'atteinte de la surface d'échange alvéole-capillaire

Le passage des gaz (O2 et CO2) à travers la membrane alvéolo-capillaire dépend de l'épaisseur de la membrane et de sa surface mais aussi de l'intégrité du lit vasculaire pulmonaire.

L'altération de la diffusion des gaz peut être liée à :
_ une augmentation de l'épaisseur de la membrane (pneumopathies interstitielles diffuses)
_ une réduction du lit vasculaire (HTAP, emphysème)
_ une destruction alvéolaire (emphysème)
L'atteinte de la surface d'échange est rarement isolée, et s'accompagne en général d'une Inadéquation ventilation/perfusion.
L'atteinte de la surface d'échange alvéolo-capillaire se traduit par une hypoxémie d'exercice (réduction du temps de contact sang-air alvéolaire) et une hypo ou normocapnie, le transfert du CO2 étant moins affecté que celle de l'O2 car la diffusibilité du CO2 est 20 fois plus importante que celle del'O2

III CONSEQUENCES PHYSIOPATHOLOGIQUES DE L'HYPOXEMIE

1. **La polyglobulie** : Elle a pour objectif le maintien d'un transport artériel en oxygène normal

_ phénomène adaptatif, inconstant qui vise à compenser la diminution de la saturation en oxygène pour maintenir un contenu artériel en O2
_ due à la production par le rein d'érythropoïétine (EPO), en réponse à l'hypoxémie Chronique

3/3 IRC

_ entraîne une hyperviscosité sanguine et un risque accru de thromboses artérielles ou veineuses.

2. La rétention hydro-sodée

Elle est fréquente, elle est attribuée à des anomalies de régulation du facteur natriurétique.

Elle se traduit par des oedèmes prédominant dans les parties déclives.

3. L'hypertension pulmonaire secondaire (à l'hypoxémie)

C'est une hypertension pulmonaire de type pré-capillaire.

L'augmentation des résistances artérielles pulmonaires est due à une vasoconstriction pulmonaire hypoxique d'une part (réversible) et, à plus long terme, à des phénomènes de remodelage musculaire périphérique péri-artériolaire et vasculaire (peu réversibles).

L'augmentation de la post-charge du ventricule droit qui aboutit au développement d'un cœur pulmonaire chronique avec dilatation et hypertrophie du ventricule droit résulte de :

_ l'augmentation des résistances artérielles pulmonaires
_ l'augmentation de la viscosité sanguine
_ la rétention hydrosodée

A un stade avancé, l'augmentation de la post-charge du ventricule droit se traduit par des signes d'insuffisance ventriculaire droite (turgescence des jugulaires, œdèmes des membres inferieurs, reflux hépato jugulaire), particulièrement lors des épisodes de décompensation.

Le diagnostic d'hypertension pulmonaire est retenu si la pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) est ≥ 25 mmHg au repos, mesurée par cathétérisme cardiaque droit.

IV. ETIOLOGIES DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

L'IRC est le terme évolutif commun de très nombreuses pathologies respiratoires.

Il est habituel de classer les étiologies en fonction des 3 sièges possibles de l'atteinte respiratoire.

On distingue ainsi

_ les IRC par atteinte de l'échangeur pulmonaire
_ les IRC par atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale
_ les IRC par atteinte de la vascularisation pulmonaire

1. IRC liée à une atteinte de l'échangeur pulmonaire

L'atteinte de l'échangeur pulmonaire est de très loin la première cause d'IRC. On distingue les pathologies touchant préférentiellement les voies aériennes (BPCO ; DDB, mucoviscidose ; bronchiolites) et celles affectant préférentiellement la région alvéolaire (pneumopathie interstitielle diffuse).

Lors des IRC liées à une atteinte de l'échangeur pulmonaire, l'hypoxémie est liée schématiquement à deux mécanismes, dont l'importance relative varie suivant les étiologies :

_ inadéquation des rapports ventilation/perfusion, mécanisme prédominant dans la BPCO.
_ atteinte de la diffusion alvéolo-capillaire des gaz, mécanisme prédominant dans les PID entraînant initialement une hypoxémie à l'effort.

La $PaCO_2$ reste longtemps normale ou diminuée du fait d'une hyperventilation réflexe, la pompe ventilatoire n'étant pas atteinte.

La survenue d'une hypercapnie traduit une faillite des mécanismes de compensation.

Elle survient à un stade avancé de la maladie en cas de distension importante ou de destruction parenchymateuse évoluée et constitue donc un signe de gravité.
Le moyen le plus efficace de corriger l'hypoxémie liée à l'atteinte de l'échangeur pulmonaire est l'oxygénothérapie de longue durée (OLD).

2. IRC liée à une atteinte de la pompe ventilatoire ou de la commande centrale

On désigne par pompe ventilatoire les différentes structures qui entourent l'échangeur pulmonaire et qui sont impliquées dans l'ampliation thoracique et donc la ventilation du poumon (paroi thoracique, côtes, muscles respiratoires etc..).
Le fonctionnement de la pompe ventilatoire peut être altéré par différents mécanismes parfois associés :
_ diminution de la commande ventilatoire (accident vasculaire cérébral)
_ pathologies neuro-musculaires : lésions spinales, myopathies, sclérose latérale amyotrophique
_ augmentation de la charge imposée par la paroi thoracique
- déformation thoracique
Le principal mécanisme responsable de l'hypoxémie est la réduction de la ventilation alvéolaire (hypoventilation alvéolaire).
Dans les IRC liées à une atteinte de la pompe ventilatoire, la PaCO2 est augmentée très précocement dans le cours évolutif de la maladie.

Les EFR mettent en évidence un TVR.
Le moyen le plus efficace de corriger l'hypoxémie n'est pas l'oxygénothérapie mais la ventilation mécanique qui se substitue à la fonction pompe défaillante.

3. IRC liée à une maladie vasculaire (artères pulmonaires)

Il s'agit des hypertensions pulmonaires (HTP) primitives et des HTP secondaires : à une hypoxémie chronique (maladies respiratoires chroniques), à une maladie thromboembolique ou à des shunts droite-gauche.

V. DIAGNOSTIC ET EVALUATION

1. Symptômes

Les symptômes observés chez ces patients sont en rapport avec la pathologie respiratoire qui est responsable de l'IRC d'une part, mais aussi à l'IRC elle-même d'autre part.

1.1 Symptômes en rapport avec l'IRC proprement dite :

La dyspnée est un signe quasi constant, elle survient initialement à l'effort puis pour des efforts de plus en plus modestes, voire au repos.
_ fréquemment sous estimée par le patient du fait de son développement sur de nombreuses années et l'amenant rarement à consulter.
Les troubles neuropsychiques, notamment les troubles de la mémoire, de la concentration voire un syndrome dépressif sont fréquents en cas d'IRC.

1.2 Symptômes en rapport avec la pathologie initiale :

Des symptômes en rapport avec la pathologie responsable de l'IRC sont fréquemment présents : toux et expectoration de la bronchite chronique ou toux sèche en cas de fibrose pulmonaire par exemple.

2. Signes physiques

2.1 Signes cliniques en rapport avec l'IRC proprement dite

La cyanose : traduit l'existence dans les téguments d'une quantité élevée d'hémoglobine dé saturée en oxygène.
Signe inconstant et de peu d'intérêt clinique (ni sensible ni spécifique), mais reste un signe de gravité.

5/8 IRC

Les signes témoignant d'une insuffisance cardiaque droite présents à un stade évolué de l'IRC :
_ ***turgescence jugulaire***
_ ***oedèmes des membres inférieurs avec prise de poids***
_ ***reflux hépato jugulaire***

2.2 Signes cliniques en rapport avec la pathologie initiale :

L'examen clinique mettra en général en évidence des symptômes orientant vers l'étiologie de l'IRC.

IRC obstructive (ex. BPCO) :
_ distension thoracique + diminution bilatérale du murmure vésiculaire chez un patient tabagique aux antécédents de bronchite chronique.

IRC restrictive (ex. fibrose pulmonaire) :
_ râles crépitants des bases + hippocratisme digital.

3. Diagnostic positif et étiologique de l'IRC :

3.1 Diagnostic positif : Le diagnostic d'IRC est affirmé par la mesure des gaz du sang artériel mettant en évidence
_ une $PaO_2 < 70$ à l'état stable (à distance d'un épisode aigu)

Les gaz du sang effectués à l'état stable peuvent révéler une hypercapnie associée, avec une augmentation des bicarbonates et un pH normal (acidose respiratoire compensée) :
_ précocement dans l'évolution de la maladie (atteinte de la pompe ventilatoire)
_ tardivement dans l'évolution de la maladie (atteinte de l'échangeur)
_ jamais (atteinte de la vascularisation pulmonaire)

3.2 Diagnostic étiologique :

EFR :

Les épreuves fonctionnelles respiratoires jouent un rôle pivot dans l'orientation étiologique d'un patient présentant une IRC.

- Trois profils spirométriques sont possibles:

_ trouble ventilatoire obstructif (TVO) caractérisé par un rapport VEMS/CVF <70%, la BPCO en est la principale cause.
_ trouble ventilatoire restrictif (TVR) caractérisé par une diminution harmonieuse de tous les volumes pulmonaires avec une CPT < 80% de la valeur théorique.
deux grandes causes : atteintes de l'échangeur pulmonaire (pneumopathies interstitielles) atteintes de la pompe ventilatoire
_ trouble ventilatoire mixte avec coexistence des critères spirométriques d'un TVO et d'un TVR , les étiologies sont dominées par les dilatations des bronches étendues, la mucoviscidose et certaines pneumoconioses

- La mesure du transfert de l'oxyde de carbone (TLCO) permet d'évaluerl'altération de la diffusion des gaz à travers la membrane alvéolo-capillaire

Le TLCO est altéré dans 3 grandes situations :
_ augmentation de l'épaisseur de la membrane (PID)
_ réduction du lit vasculaire (HTAP, emphysème)
_ destruction alvéolaire (emphysème)

- Radiographie pulmonaire (face et profil)

_ Élément d'orientation fondamental
_ pouvant suffire au diagnostic dans certaines pathologies comme les déformations thoraciques majeures ou les séquelles de tuberculoses par exemple.
_ complétée le cas échéant par un scanner thoracique pour préciser la topographie et

l'étendue des lésions ainsi que leur type.

3.3 Autres examens :

- La NFS à la recherche d' une polyglobulie.
- L'ECG peut montrer des signes de distension des cavités droites.
- Le test de marche de 6 minutes et l'épreuve d'effort cardio-respiratoire notamment permettent une évaluation pronostique des patients insuffisants respiratoires chroniques et permettent d'orienter l'attitude thérapeutique
- Echographie cardiaque systématique :

elle a pour objectif de mesurer la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage d'une possible hypertension artérielle pulmonaire)
_ évalue le retentissement de l'IRC sur le ventricule droit.
_ sert par ailleurs à dépister une éventuelle insuffisance cardiaque gauche associée, souvent présente chez ces patients présentant de multiples facteurs de risque (âge, tabagisme...).
Un cathétérisme cardiaque droit permet de confirmer l'HTAP et le niveau exact des pressions droites.

VIII. TRAITEMENT DE L'IRC :

1. Traitement étiologique :
L'IRC étant le terme évolutif commun de très nombreuses maladies, le traitement de la maladie causale, lorsqu'il existe, est fondamental.

2. Arrêt du tabagisme :
L'arrêt du tabagisme est impératif et ce, quelle que soit la cause de l'IRC.
C'est l'une des mesures susceptibles de modifier le cours évolutif d'une BPCO, principale cause d'IRC.

3. Vaccinations :
Vaccination antigrippale annuelle et anti-pneumococcique (tous les 5 ans) sont recommandées.

4. Réhabilitation respiratoire : Le terme « réhabilitation respiratoire » désigne une approche globale et multidisciplinaire de l'IRC.
Elle comprend :
_ l'optimisation du traitement médicamenteux,
_ l'aide à l'arrêt du tabac,
_ le réentraînement à l'exercice,
_ la kinésithérapie respiratoire de drainage bronchique
_ la prise en charge psychosociale
_ l'éducation
_ et la prise en charge nutritionnelle.
Elle est recommandée quel que soit le stade de la maladie responsable de l'IRC, à partir du moment où il existe un handicap malgré le traitement médicamenteux.

5. Oxygénothérapie de longue durée (OLD) :
L'OLD permet de corriger l'hypoxémie des patients insuffisants respiratoires chroniques et de lutter contre ses effets délétères (HTAP secondaire notamment).
L'indication à une OLD repose sur le résultat de **2 mesures** de gaz du sangréalisés au repos, en air ambiant, à l'état stable, à au moins **2 semaines** d'intervalle.

✓ Dans l'IRC obstructive, l'indication à l'OLD est :

_ indiquée chez les patients BPCO si :
- $PaO_2 < 55$ mmHg .

- ou PaO_2 entre 55 et 60 mmHg avec présence de signes cliniques d'hypoxie tissulaire :
· polyglobulie (hématocrite > 55%)
· HTAP (résultats de l'échocardiographie ou du cathétérisme cardiaque droit)
· signes cliniques d'IVD (oedèmes des membres inférieurs surtout)
· désaturation artérielle nocturne non apnéique (SpO_2 nocturne moyenne ≤ 88%).

✓ Dans l'IRC restrictive, l'indication à l'OLD est plus simple :

_ indiquée si la PaO_2 est inférieure à 60 mmHg.

Le bénéfice de l'OLD a été démontré uniquement chez des patients souffrant IRC consécutive à une BPCO.

VII. PRONOSTIC ET RISQUES EVOLUTIFS :

Dans la majorité des cas, l'IRC est un processus irréversible et lentement évolutif.

L'insuffisance respiratoire aiguë est le principal risque évolutif de l'insuffisance respiratoire chroniquè.

La fréquence de ces épisodes aigus est croissante au cours du temps.

Ces épisodes aigues reconnaissant un nombre limité de causes ce qui en simplifie la recherche

_ Les trois principales à considérer sont :
- infection respiratoire basse : bronchite ou pneumonie ;
- dysfonction cardiaque gauche et troubles du rythme;
- embolie pulmonaire.
- prise de traitements à visée sédative (benzodiazépines) ou d'opiacés ;
- chirurgie abdominale sus-mésocolique ;
- traumatisme thoracique ou tassement vertébral ou chirurgie thoracique
- pneumothorax

_ Dans près d'un tiers des cas aucune cause évidente n'est retrouvée

Ces décompensations imposent en général une escalade thérapeutique allant de l'augmentation des débits d'oxygène administrés au patient jusqu'à la ventilation mécanique en secteur de réanimation.

VIII. Conclusion :l'IRC est une maladie fréquente imposant une prise en charge soigneuse et couteuse imposant l'utilisation d'un matériel d'oxygénothérapie et parfois aussi d'assistance ventilatoire au long cours à domicile, cette prise en charge instrumentale est associée à la poursuite du traitement médicamenteux adapté à l'étiologie de cette IR

La prévention des infections et l'arret definitif du tabac constituent des éléments préventifs capitauxpermettant de réduire les accés de décompensation etles poussée de'exacerbation de la maladie causale.